

ANNÉE 1937

N^o

THÈSE

204

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

DESPLANQUES Jacques

Ancien Interne des Hôpitaux libres de Paris

Né le 31 Octobre 1908, à Coutances (Manche)

SUR LA PUPILLE TONIQUE

Président : M. TERRIEN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1937

ANNÉE 1937

N^o

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

DESPLANQUES Jacques

Ancien Interne des Hôpitaux libres de Paris

Né le 31 Octobre 1908, à Coutances (Manche)

SUR LA PUPILLE TONIQUE

Président : M. TERRIEN, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1937

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	DESGREZ.
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	MAURICE VILLARET.
Clinique médicale.....	LOEPER
	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants.....	
Clinique des maladies mentales et des ma-	
ladies de l'encéphale.....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale.....	CUNÉO.
	GOÛSET.
	GRÉGOIRE.
	LENCRMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.....	JEANNIN.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique.....	
Clinique chirurgicale infantile et ortho-	OMBREDANNE.
pédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale.....	LEMATPÉ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	PIERRE DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	SERGENT.
Clinique propédeutique.....	DEZANÇON.
Clinique de la Tuberculose.....	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-	MATHIEU.
dulte	HOVELACQUE
	MULON.
Professeurs sans chaire.....	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

MM.

Pathologie médicale..... BÉNARD HENRI.
 Pathologie médicale..... BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BEZANÇON Justin.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Histologie..... BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CATHALA.
 Pathologie médicale..... CHEVALLIER.
 Physique..... DOGNON.
 Urologie..... FEY.
 Parasitologie..... GALLIARD.
 Bactériologie..... GASTINEL.
 Pathologie chirurgicale.. DE GAUDART D'ALLAINES.
 Physiologie..... GAYET.
 Histologie..... GIROUD.
 Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 Oto-rhino-laryngologie .. HALPHEN.
 Pharmacologie..... HAZARD.
 Anatomie pathologique.. HUGUENIN.
 Hygiène..... JOANNON.
 Chimie biologique..... LABBÉ HENRI.
 Obstétrique..... LACOMME.

Obstétrique..... LANTUÉJOUL.
 Pathologie médicale..... LAROCHE Guy.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale.. LEVEUF.
 Pharmacologie..... Mlle J. LEVY.
 Neurologie et Psychiatrie LEVY-VALENSI.
 Pathologie médicale..... MOREAU.
 Pathologie chirurgicale.. MOULONGUET.
 Pathologie médicale..... MOUQUIN.
 Anatomie pathologique.. OBERLING.
 Pathologie chirurgicale.. PETIT-LUTAILLIS.
 Médecine légale..... PIÉDELIEVRE.
 Obstétrique..... PORTES.
 Physiologie..... RICHET.
 Chimie biologique..... SANNIÉ.
 Pathologie chirurgicale.. SÈNÈQUE.
 Pathologie expérimentale TROISIER.
 Pathologie médicale..... TURPIN.
 Obstétrique..... VIGNES.
 Pathologie chirurgicale.. WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Pharmacologie..... BUSQUET.
 Physiologie..... CHAILLEY-BERT.

Anatomie pathologique.. LEROUX.
 Parasitologie..... NEVEU-LEMAIRE.
 Physique..... N.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
BEAULI.	} Clinique médicale	BASSET.	} Clinique chirurgicale
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOURE.	
DONZELOT.		QUENU.	
DUVOIR.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
PASTEUR-VALLERY- RADOT.			
SEZARY.			
MM.	} Clinique obstétricale..		
ECALLE			
GUENIOT.			
LE LORIER.			
LEVY-SOLAL.			
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

	MM.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT, agrégé.
Radiologie clinique.....	LEDOUX-LEBARD.
Puériculture	WEIL-HALLÉ.
Stomatologie.....	RUPPE.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

MORT AU CHAMP D'HONNEUR

(In memoriam).

A MA MERE

En témoignage de profonde reconnaissance pour son dévouement et ses sacrifices incessants.

A MA FEMME

Dont l'aide et les conseils me furent si précieux, en gage de ma plus profonde affection.

A MA BELLE-MERE

(In memoriam).

A MON BEAU-PERE

En gage d'estime et de respectueuse amitié.

A MON BEAU-FRERE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR TERRIEN

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE

OPHTALMOLOGISTE DE L'HOTEL-DIEU

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

*Qui a bien voulu s'intéresser au
sujet de notre thèse et qui
nous a fait le très grand hon-
neur d'en accepter la prési-
dence.*

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS

A M. LE DOCTEUR CH. CHATELIN

ANCIEN CHEF DE CLINIQUE DES MALADIES
DU SYSTÈME NERVEUX A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE PARIS

Nous le prions d'agréer l'expression de notre gratitude pour les conseils éclairés qu'il ne cessa de nous prodiguer au cours de notre internat.

A NOS MAITRES
DE L'HOPITAL LEOPOLD BELLAN

En hommage respectueux.

INTRODUCTION

Pendant la première moitié du 19^e siècle plusieurs cliniciens de l'école française avaient déjà l'habitude d'examiner les pupilles de leurs malades et de noter certaines modifications permanentes : mydriase, myosis, irrégularité. Mais ils n'y attachèrent que peu d'importance et les avaient signalées surtout au cours de la paralysie générale.

C'est en 1869 qu'un ophtalmologiste d'Edimburg Argyll Robertson publia un mémoire sur « quatre cas de myosis spinal, avec remarques sur l'action de la lumière sur la pupille ». A partir de ce jour l'examen oculaire et particulièrement l'étude des réflexes pupillaires ont pris une importance toujours croissante en clinique : c'est là un geste systématique qu'on ne néglige jamais au cours d'un examen complet.

Mais au fur et à mesure que les auteurs s'attachèrent à l'étude des troubles pupillaires, des problèmes nouveaux et souvent délicats se sont posés :

a) le syndrome décrit par Argyll Robertson fût reconnu, dans sa forme complète, comme pathogénomique de la syphilis nerveuse;

b) mais cette forme complète se révéla assez rare et il fallut interpréter

— d'une part la simple dissociation entre l'abolition du reflexe pupillaire à la lumière et la conservation de la réaction accomodatrice.

— d'autre part les autres troubles pupillaires de la syphilis;

c) enfin on rencontra en clinique :

— des troubles pupillaires se rapprochant plus ou moins du signe d'Argyll Robertson mais ne s'accompagnant d'aucun autre signe clinique ou biologique de syphilis;

— un syndrome particulier : le syndrome d'Adie ou pupille tonique.

Nous nous proposons d'étudier ce dernier syndrome et de rappeler à son sujet les discussions récentes sur le signe d'Argyll Robertson.

HISTORIQUE

Les réactions pupillaires toniques ont été signalées en 1901 par PILZ, étudiées en 1902 par SAENGER et STRASBURGER. Plusieurs travaux allemands ont paru par la suite. BEHR releva l'unilatéralité de la grande majorité des cas et attira l'attention sur la non aboli-

tion mais le caractère tonique du reflexe photo-moteur. En 1926 WEILL et REYS, à propos d'un cas personnel, reprennent la question dans son ensemble.

Mais l'essor actuel des études commence avec les travaux d'ADIE. A partir de 1931 il publie un certain nombre d'articles précisant la clinique du syndrome qui a pris son nom, ses formes complètes et incomplètes en essayant d'en préciser l'étiologie et la pathogénie. Depuis de nombreux auteurs tant en France qu'à l'étranger et surtout en Angleterre, ont publié de nouvelles observations et ont donné leur opinion sur l'origine et les causes du syndrome. Ces discussions sont en cours et c'est à leur propos que le signe d'Argyll Robertson a eu un regain d'actualité.

SYMPTOMATOLOGIE

Le syndrome d'Adie, en clinique, est dans l'extrême majorité des cas une découverte d'examen, ses manifestations subjectives manquant le plus souvent ou restant très discrètes. Il faut du reste, pour déceler le trouble pupillaire caractéristique, un examen ophtalmologique minutieux et pratiquement, dans les cas publiés, les premiers examens ont presque toujours et pendant longtemps fait croire à la syphilis nerveuse.

Pourtant les cas de pupille tonique ne sont pas exceptionnels et on peut retrouver actuellement dans la littérature plus d'une cinquantaine d'observations.

Il semble que le syndrome ait été beaucoup plus fréquemment observé chez la femme et surtout chez la femme jeune.

La date du début paraît bien difficile à préciser en raison de la latence des troubles. Cependant dans un certain nombre de cas on observe quelques *symptômes fonctionnels*. Ceux-ci sont toujours peu accentués et il est rare que le malade attire l'attention sur eux. Néanmoins ils sont tout à fait particuliers.

Il s'agit surtout d'une sensation spéciale *de gêne*

de la vision apparaissant dans des conditions toujours les mêmes : lorsque le sujet passe d'un endroit sombre à un endroit fortement éclairé ou lorsqu'il se produit des variations brusques dans l'intensité de l'éclairage.

Cette gêne était assez intense chez une malade de Barré et Mlle Helle pour l'amener à consulter un ophtalmologiste.

Elle a pu d'une façon beaucoup plus exceptionnelle s'accompagner de sensations douloureuses (cas de Barré et Mlle Helle, cas de Chavany). Mais surtout elle va assez souvent de pair avec une certaine difficulté de l'accommodation.

Si la valeur clinique de ce symptôme fonctionnel est en pratique peu grande il n'en présente pas moins un grand intérêt :

— D'une part, parce que cette gêne traduit bien le trouble pupillaire objectif qui caractérise le syndrome d'Adie ;

— D'autre part, parce que la date de son apparition, retrouvée à l'interrogatoire, est dans de nombreux cas le seul jalon dont on dispose dans la recherche du début de l'affection. Et cette date est un élément précieux pour la discussion du problème étiologique comme nous le verrons ultérieurement.

La gêne fonctionnelle n'est pas le seul symptôme qui puisse attirer l'attention. *L'inégalité pupillaire* est souvent assez marquée pour avoir frappé le malade ou un médecin consulté fortuitement. Elle provoque dans de nombreux cas un examen oculaire.

Ceci dit et quellesque soient les circonstances qui provoquent cet examen, ce sont *des troubles objectifs* qui caractérisent le syndrome d'Adie, c'est leur découverte et leur observation minutieuse qui seule permet d'envisager le diagnostic.

Ces troubles objectifs sont de deux ordres :

— des troubles pupillaires ;

— des troubles des réflexes tendineux.

TROUBLES PUPILLAIRES

Le syndrome pupillaire est dans la majorité des cas *unilatéral* (80 %). Il est communément désigné par le terme de « pupille tonique » ou « myotonique ». Il comporte plusieurs éléments :

1° *L'aspect de la pupille* doit tout d'abord être précisé.

Sa forme est en général normale : régulière et circulaire.

On peut cependant avoir une pupille irrégulière : ovoïde à grand axe vertical ou horizontal.

Mais le fait important est que la pupille est presque toujours *dilatée*. Par rapport à la pupille du côté opposé elle est en mydriase et il en résulte l'inégalité pupillaire que nous avons signalée. Cette inégalité s'ajoute aux facteurs d'erreur de diagnostic dus à un examen superficiel et trop rapide : elle risque d'être interprétée à tort comme un argument en faveur de la syphilis nerveuse.

L'intensité de la mydriase est variable et elle peut d'ailleurs manquer. Mais un fait est constant et très important : la pupille d'Adie *n'est jamais en myosis*. Il faut insister sur ce fait, mis en valeur par Adie dans sa première description et qu'aucune des observations publiées n'a, à notre connaissance, contredit. C'est un élément souvent utile du diagnostic en ce qu'il contribue à distinguer la pupille d'Adie du signe d'Argyll Robertson.

2° Mais les caractères fondamentaux de la pupille tonique sont donnés par l'étude des réactions pupillaires à la lumière et à l'accommodation-convergence.

a) *Troubles du reflexe photo-moteur.*

Si l'on recherche le reflexe pupillaire à la lumière chez un individu normal il suffit d'une excitation lumineuse très courte pour obtenir une contraction *immédiate* de la pupille suffisamment nette si l'on opère dans une pièce un peu sombre. Et pratiquement c'est sans plus de précautions que l'on procède au cours d'un examen médical ordinaire.

Lorsqu'on pratique dans ces conditions sommaires l'examen d'une pupille myotonique celle-ci semble ne pas réagir : on ne constate aucune modification de son diamètre. Le reflexe photo-moteur semble aboli. C'est là l'origine des erreurs de diagnostic commises au début dans presque tous les cas publiés, erreurs parfois grosses de conséquences.

Au contraire le trouble caractéristique se révèle dans les conditions d'un examen ophtalmologique soigneux.

Mais il est indispensable pour le mettre en évidence :

— De faire précéder l'examen d'un séjour de plusieurs minutes dans la chambre noire ;

— D'utiliser une source lumineuse assez intense ;

— De maintenir l'excitation lumineuse assez longtemps et d'observer la pupille pendant un temps qui ne sera pas inférieur à 20 ou 30 secondes.

Dans ces conditions le reflexe photo-moteur apparaît, avec les particularités suivantes :

— Tout d'abord on observe une accentuation très légère de la mydriase.

— Puis la contraction pupillaire commence mais ne s'effectue que très lentement et d'une manière progressive. Cette contraction peut durer 10 à 20 secondes et parfois davantage. Elle n'en est pas moins complète et peut aller jusqu'à un myosis très accentué. Parfois aussi la contraction se produit par saccades.

— Lorsqu'on fait cesser l'éclairage la décontraction s'effectue avec autant de lenteur pour atteindre le diamètre primitif.

— Les mêmes caractères du reflexe à la lumière se retrouvent dans la recherche du *reflexe consensuel*. Celui-ci, provoqué par l'éclairage de l'œil du côté sain ne se produit qu'avec une extrême lenteur.

b) *Troubles de la réaction à l'accommodation-convergence.*

L'étude de la réaction à l'accommodation-convergence révèle un trouble analogue qui lui aussi ne s'observe que par un examen minutieux. Il est peut-être plus caractéristique encore que le trouble photomoteur et sa valeur pour l'identification du syndrome est, selon Adie, plus grande.

Lorsque l'on fait fixer par le malade un objet rapproché, la pupille ne se contracte qu'avec lenteur ; et l'on peut croire à tort à l'abolition de la réaction pupillaire si l'effort d'accommodation n'est pas soutenu un temps suffisant. La contraction pupillaire demande en effet pour s'effectuer 10 à 25 secondes, voire davantage. Elle est cependant complète comme lors de la recherche du reflexe photo-moteur, et peut aller jusqu'à un myosis accentué si l'accommodation a été prolongée. Elle peut aussi s'effectuer par saccades.

Le même trouble s'observe naturellement au cours de l'effort de convergence des yeux qui va parallèlement à la réaction à l'accommodation.

Lorsque cessent l'accommodation ou la convergence, le myosis persiste un peu. Il peut même s'accroître encore très légèrement. Puis la pupille reprend lentement son diamètre primitif.

3° Il n'est pas rare de noter en outre au cours de l'examen que le phénomène *de l'accommodation elle-même* est souvent ralenti et que l'image n'est nette

qu'après quelques instants. C'est là un fait déjà signalé par Adie et que le malade indique parfois spontanément.

4° Enfin on peut encore mettre en évidence la lenteur de la réponse pupillaire en recherchant la réaction à *l'occlusion énergétique des paupières*. On sait que normalement l'effort d'occlusion des paupières produit un myosis très net, suivi à l'ouverture des yeux par une dilatation pupillaire bien visible. Au cours du syndrome d'Adie il est facile de noter l'extrême lenteur de cette dilatation consécutive.

Ainsi ce qui caractérise le trouble pupillaire du syndrome d'Adie c'est l'extrême lenteur de la contraction et de la dilatation. On lui a parfois donné le nom de « bradycorie ». Cette lenteur est telle, nous l'avons vu, qu'à un examen grossier on peut être tenté de conclure trop rapidement à l'abolition du reflexe photo-moteur et de croire à l'existence d'un signe d'Argyll Robertson. Pourtant il ne s'agit pas d'un trouble paralytique, mais d'une modification qualitative de la mobilité de l'iris, se manifestant non pas uniquement après l'excitation lumineuse mais dans toutes les réactions pupillaires.

C'est la « pupille tonique » ou « myotonique », bien que le phénomène diffère sensiblement du trouble myotonique dont le type est donné par la maladie de Thomsen. On lui donne encore le nom de « pupilotonie ».

Deux caractères, en dehors de la description même du syndrome, ont pour le diagnostic une valeur sur laquelle nous insistons :

— D'une part l'unilatéralité habituelle des troubles ;

— D'autre part la mydriase permanente de l'œil atteint.

L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE complet reste dans la règle négatif :

— La musculature extrinsèque est normale, il n'y a jamais de diplopie ;

— L'acuité visuelle est intacte ;

— Le champ visuel est normal pour le blanc et les couleurs (une observation de Barré et Mlle Helle, dans laquelle le champ visuel était rétréci est la seule exception que nous ayons rencontrée à ce point de vue) ;

— Le fond d'œil est normal ;

— Enfin, fait important la pupille réagit de façon normale aux diverses épreuves des collyres : l'atropine amène une dilatation complète, la pilocarpine et l'ésérine un rétrécissement normal.

TROUBLES DES RÉFLEXES TENDINEUX

L'abolition d'un ou plusieurs réflexes tendineux est le second élément du syndrome d'Adie et peut-être à la fois une donnée précieuse pour le diagnostic et une nouvelle cause d'erreur.

Cette *aréflexie tendineuse* intéresse en général les membres inférieurs. Elle peut être bilatérale, inté-

ressant les réflexes patellaires, achilléens et médio-plantaires. Elle laisse intact dans les cas publiés le réflexe médio-pubien.

Parfois l'aréflexie est plus étendue, intéressant les quatre membres.

Mais beaucoup plus souvent il s'agit d'une atteinte très limitée, partielle des réflexes qui ne sera décelée que par un examen soigneux : abolition unilatérale d'un achilléen ou d'un rotulien (le trouble pupillaire pouvant se trouver du côté opposé : cas de Chavany).

Souvent même il ne s'agit que de l'abolition isolée d'un seul réflexe tendineux.

L'EXAMEN NEUROLOGIQUE complet ne permet de relever aucun signe anormal en dehors de ceux déjà signalés. C'est ainsi que :

- La force musculaire est intacte ;
- Les réflexes cutanés ne sont pas modifiés ;
- La contraction idiomusculaire est normale ;
- On ne relève aucune perturbation dans l'exploration des différents modes de la sensibilité ;
- Les réactions électriques des nerfs et des muscles sont normales.

L'examen et l'exploration du système neuro-végétatif sont intéressants à pratiquer. Dans quelques cas ils ont permis de noter quelques troubles qui doivent être pris en considération dans la discussion du problème pathogénique. Mais l'étude d'ensemble n'en a pas été faite jusqu'ici : il s'agit encore de cas isolés sur lesquels nous reviendrons en étudiant les formes cliniques de l'affection.

L'EXAMEN GÉNÉRAL reste en règle négatif.

Un point capital est l'étude du sang et du liquide céphalo-rachidien. Elle a permis d'isoler d'une façon catégorique le syndrome d'Adie des manifestations oculaires de la syphilis nerveuse.

Dans tous les cas publiés en effet, l'étude chimique, biologique et cytologique du sang et du liquide céphalo-rachidien n'a révélé aucune anomalie. Notamment la réaction de Bordet-Wasserman et la réaction du benjoin colloïdal restent constamment négatives.

Signalons encore à ce propos que dans l'anamnèse on ne trouve pas la notion de syphilis. Dans le seul cas de Chavany on pouvait suspecter une syphilis héréditaire car le père de la malade avait un Bordet-Wasserman positif. Mais la date de la contamination n'était pas connue.

FORMES CLINIQUES

Le syndrome d'Adie se résume donc à deux éléments objectifs fondamentaux ;

— L'extrême lenteur de la contraction et de la décontraction pupillaires dans les épreuves à la lumière et à la convergence (trouble qui n'est décelable que dans des conditions parfaites d'examen.)

— L'aréflexie tendineuse plus ou moins diffusée.

Mais plusieurs particularités intéressantes peuvent créer des aspects qui méritent d'être signalés.

A) Certaines *modalités du trouble pupillaire* doivent être connues.

a) Si l'unilatéralité du syndrome est la règle (80 % des cas), il existe néanmoins *des formes bilatérales*. Parfois le syndrome très net d'un côté, existe à l'état d'ébauche de l'autre.

b) On a signalé des cas, très rares à la vérité, dans lesquels, bien que la contraction de la pupille fût normale à la lumière comme à l'accommodation, le trouble se manifestait par la lenteur de la seule dilatation consécutive.

c) Dans un certain nombre d'observations *le réflexe photo-moteur est réellement aboli* : ainsi dans

un cas rapporté par Chavany et chez deux malades de Guillaïn et Sigwald, chez lesquels s'associaient l'abolition de la réaction à la lumière et une aréflexie tendineuse.

L'interprétation de ces formes repose sur la constatation du phénomène pupillotonique à l'accommodation-convergence. Il est bon de rappeler que pour Adie précisément la pupille tonique est caractérisée plutôt par les modalités de la contraction à la convergence, que par les modifications du réflexe à la lumière. Parfois du reste l'abolition unilatérale du réflexe photo-moteur coïncide avec une réaction typique du côté opposé. Ces formes semblent donc pouvoir être comprises dans le syndrome que nous étudions.

d) Plus délicat est le problème posé par les pupilles dites « fixées ». On désigne sous ce nom (ou par le terme d'iridoplégie) les pupilles qui ne réagissent ni à la lumière, ni à l'accommodation-convergence : les deux mouvements sont abolis.

Adie considère pour sa part que l'absence complète de réaction à la convergence est tout à fait exceptionnelle. Souvent de plus, dans ces cas la contraction pupillaire se produirait encore pendant l'occlusion des paupières : il ne s'agirait pas à proprement parler d'iridoplégie.

Quoiqu'il en soit, la place de ces pupilles « fixées » par rapport au syndrome d'Adie est difficile à préciser. A proprement parler elles n'appartiennent nulle-

ment au syndrome pupillotonique, qui suppose précisément l'existence d'une réaction pupillaire et son caractère myotonique. Cependant plusieurs faits doivent être pris en considération.

On a observé des malades réunissant une pupille tonique d'un côté et une pupille fixée de l'autre. D'autres chez lesquels une pupille fixée était accompagnée d'aréflexie tendineuse. D'autres enfin chez lesquels une transformation se serait produite d'une pupille tonique en une pupille fixée.

De tels faits demandent à être vérifiés. Mais il n'est pas interdit de supposer que le caractère myotonique des réactions pupillaires puisse s'exagérer dans quelques cas jusqu'à l'immobilité complète.

B) La place des *troubles des réflexes* dans le syndrome d'Adie est très inégale.

a) Nous avons déjà insisté sur le peu d'étendue habituel des troubles qui peuvent n'atteindre par exemple qu'un seul réflexe achilléen.

b) Parfois même le trouble fait totalement défaut : tous les réflexes tendineux sont conservés. Le syndrome se borne à la réaction de la pupille. Ces *formes purement pupillaires* ne sont pas exceptionnelles.

c) Faut-il à l'opposé rapprocher du syndrome d'Adie certains cas d'*aréflexie isolée*? C'est une question difficile à résoudre.

L'absence de test biologique caractéristique du syndrome d'Adie, l'absence d'étiologie connue, ne

laissent en effet aucun critérium qui permette d'établir autre chose que des hypothèses.

D'autre part il n'existe pas à notre connaissance de cas publiés dans lesquels une aréflexie tendineuse ait été précédée ou suivie d'un syndrome pupillotonique.

En tous cas il est indispensable, avant toute conjecture, de connaître l'existence d'aréflexies tendineuses congénitales de nature inconnue ; de savoir que certains syndrômes neurologiques frustes, radiculonévritiques ou de la corne antérieure sont susceptibles de passer inaperçus et de laisser à leur suite une aréflexie localisée ; de connaître les aréflexies accompagnant certains cas de spina bifida occulta, qu'il est nécessaire de rechercher par la radiographie.

Peut être, ces affections une fois éliminées, pourrait-on mettre en cause une forme atténuée du syndrome d'Adie. Rien ne permet de l'affirmer à l'heure actuelle.

C) Certains cas enfin méritent de retenir l'attention par la présence de *troubles divers* s'ajoutant aux signes classiques.

a) L'association avec *des troubles d'ordre neurovégétatif* doit être signalée avant tout.

Aucune étude d'ensemble des fonctions du système sympathique et parasympathique ne semble avoir été faite dans les observations de la littérature. Mais il est fréquent d'y lire la mention d'un trouble isolé : et cette fréquence est frappante.

1) Ainsi l'hypersensibilité (Barré et Mlle Helle), une constitution hypérémotive Chavany) sont plusieurs fois signalées.

2) Des douleurs à topographie diffuse, à caractères variables évoquant les sympathalgies, parfois à type de précordialgie ajoutent une note particulière à quelques observations.

3) Parfois sont signalés, sans plus de précision « des signes d'irritation unilatérale du sympathique cervical et abdominal ». (Barré et Klein).

4) Le réflexe oculo-cardiaque a été étudié chez plusieurs malades. Il était aboli chez une malade de Barré et Klein, « troublé » dans le cas rapporté par Barré et Mlle Helle. Il était très exagéré dans le sens de la vagotonie chez le malade de Harvier et Boudin.

Il semble donc qu'on puisse simplement parler actuellement d'un déséquilibre neuro-végétatif fréquent, de sens et de modalités variables.

5) Enfin l'injection de pilocarpine pratiquée chez plusieurs malades a donné des résultats divers. Si la réaction fût normale chez la plupart, il y a lieu de retenir le cas dans lequel la réponse ne fût positive que pour une moitié du corps (Barré et Mlle Helle).

Tels sont les faits qu'il fallait signaler dans cet ordre d'idées. Il faut avouer qu'ils restent actuellement très insuffisants pour autoriser des conclusions. L'étude systématique des fonctions neuro-végétatives reste à faire.

Mais il n'est pas impossible que cette étude ouvre des horizons sur le problème pathogénique, encore très obscur, de la pupille tonique. Adie lui-même avait dès le début attiré l'attention sur ce point. La fréquence relative de cas observés durant ces dernières années, permet d'espérer dans un avenir prochain une connaissance approfondie des troubles neuro-végétatifs qui peuvent coexister avec la pupillotonie et l'aréflexie tendineuse.

b) Nous mentionnerons enfin pour mémoire la co-existence, observée par Harvier et Boudin, d'une pupille myotonique avec *une rétinite pigmentaire*.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

L'histoire du syndrome d'Adie est essentiellement chronique. Il ne semble pas à vrai dire s'agir d'un syndrome évolutif. Les troubles paraissent persister indéfiniment. Ils ne se modifient pas, ne s'aggravent ni ne s'améliorent pendant des années et c'est là encore un argument qui pourra servir au diagnostic. De plus ils restent isolés et aucun trouble ne vient s'ajouter à ceux primitivement constatés.

Dans la grande majorité des cas l'affection ne gêne que très peu les sujets qui en sont porteurs et tous les auteurs s'accordent à faire du syndrome d'Adie une anomalie bénigne.

Ajoutons pour ne pas y revenir qu'étant donnée l'incertitude sur les causes et la pathogénie de l'affection, il n'existe pas à l'heure actuelle de *traitement* du syndrome d'Adie. La plupart des malades ont, par erreur de diagnostic, été soumis à un traitement anti-syphilitique : celui-ci n'a changé en aucune manière la symptomatologie du syndrome. Il en a été de même des différents traitements anti-infectieux utilisés.

DIAGNOSTIC

Nous venons de voir les aspects cliniques du syndrome d'Adie. Il est facile de comprendre que le diagnostic est le problème essentiel qui se pose devant ces malades. Si en effet il semble à l'heure actuelle qu'il soit de peu d'importance pour l'avenir du sujet d'être atteint d'un syndrome d'Adie, par contre cet avenir peut se trouver gravement engagé si, en ne reconnaissant pas la pupille tonique, on porte un autre diagnostic et notamment celui de syphilis.

A) DIAGNOSTIC POSITIF.

Le diagnostic positif du syndrome d'Adie se base sur :

a) Les réactions pupillaires à type tonique presque toujours unilatéral ;

b) L'abolition fréquemment associée d'un ou plusieurs réflexes tendineux ;

Tout aussi importants pour ce diagnostic sont les signes négatifs :

c) Absence de toute autre lésion neurologique ou somatique associée ;

d) Absence de tout commémoratif et surtout de tout signe clinique et biologique de syphilis.

Rappelons enfin que le plus souvent l'affection se rencontre chez des sujets jeunes de sexe féminin.

B) DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

D'après tout ce que nous avons dit il est évident que le diagnostic différentiel sera dominé par la discussion de la *syphilis nerveuse*. Avec une remarquable constance tous les auteurs signalent que leurs malades ont été considérés comme syphilitiques et traités comme tels. Ceci d'ailleurs s'explique facilement car la syphilis peut créer toute une gamme de troubles pupillaires depuis la simple irrégularité jusqu'au signe d'Argyll Robertson complet.

C'est à ce propos qu'a eu lieu une discussion importante, qui n'est d'ailleurs pas close, sur la valeur des différents troubles oculo-pupillaires de la syphilis et surtout sur le signe d'Argyll Robertson. Il nous semble intéressant de résumer ces discussions quoiqu'elles s'éloignent légèrement de notre sujet.

A la suite du mémoire fondamental d'Argyll Robertson, tous les cliniciens ont rencontré fréquemment ce qu'on était convenu de désigner sous le nom de « signe d'Argyll Robertson », c'est-à-dire :

— l'abolition du réflexe photo-moteur et

— la conservation de la réaction à l'accommodation-convergence.

Ces deux facteurs étaient le plus souvent seuls signalés et l'ensemble se rencontraient chez des syphilitiques avérés : tabétiques ou paralytiques généraux.

Mais les auteurs n'ont pas tardé de signaler les mêmes symptômes pupillaires au cours d'affections non syphilitiques du névraxe et la liste de ces observations est aujourd'hui longue. A titre d'exemple nous en signalerons quelques-unes :

— Dans les infections diffuses du névraxe et notamment au cours de l'encéphalite épidémique (Economo, Worms, Nonne, Achard, etc.).

— Dans la sclérose multiple quoiqu'exceptionnellement ;

— A la suite d'un zona ophtalmique (Guillain) ;

— Associé à un syndrome oculo-sympathique probablement par compression cervicale (De Laperonne et Cantonnet) ;

— Au cours de lésions pédonculaires :

— Lésion par balle de revolver du pédoncule droit ;

— Ramollissement pédonculaire avec syndrome de Weber ;

— Au cours des tumeurs cérébrales siégeant au voisinage du troisième ventricule ;

— Au cours des pinéalomes ;

— Dans la syringobulbie (Lévi et Lauvineau, Déjérine et Mirailhé) ;

— Dans certaines lésions vasculaires touchant le

mésencephale (Kinnier Wilson) ou la région thalamique (Alajouanine, Thurel et Coste) ;

— Enfin le signe d'Argyll Robertson a pu se rencontrer dans l'alcoolisme chronique, la névrite hypertrophique de Déjérine et Sottas, l'atrophie Charcot-Marie, des traumatismes encéphaliques.

Cette énumération tend évidemment à démontrer que le signe d'Argyll Robertson n'est pas l'apanage exclusif de la syphilis nerveuse. Dès lors il semblait perdre de sa valeur séméiologique.

C'est à ce moment là que se produisit une réaction, conduite principalement par les auteurs anglais et notamment Adie.

Ceux-ci considèrent que pour dire « signe d'Argyll Robertson » il faut exiger la présence simultanée de six facteurs dont le dernier d'ailleurs n'a pas été signalé par Argyll Robertson), à savoir :

- Abolition du réflexe photo-moteur ;
- Conservation intégrale de la réaction pupillaire à l'accommodation et à la convergence ;
- Myosis ;
- Intégrité de l'acuité visuelle, du fond d'œil, du sympathique cervico-oculaire ;
- Trouble des réactions pupillaires aux collyres, notamment dilatation lente et imparfaite par l'atropine ;
- Absence de dilatation de la pupille sous l'action de la douleur.

Lorsque ces facteurs sont réunis le signe est pathognomonique de la syphilis nerveuse quoique Kinnier

Wilson rapportent un cas de tumeur du mésencéphale avec signe d'Argyll Robertson et myosis.

La plupart des auteurs français, dont l'opinion a été résumée par Schaeffer, estiment :

— Que le signe d'Argyll Robertson complet est très rare et que dès lors il perd la valeur d'un signe clinique courant ;

— Que la plupart du temps, même dans une syphilis avérée par ailleurs, on rencontre la simple dissociation entre l'abolition du réflexe photo-moteur et la conservation de la réaction à l'accommodation-convergence, accompagnée dans environ 30 % des cas de myosis, et que ce signe sans être pathognomonique garde une grande valeur pour le diagnostic de la syphilis du nevraxe ;

Enfin que si dans la plupart des signes d'Argyll Robertson décrits en dehors de la syphilis on trouve une lésion associée (lésion du moteur oculaire commun ou syndrome de Claude Bernad-Horner) ces troubles ne suffisent pas à eux seuls pour donner une dissociation des réflexes pupillaires et qu'il faut une lésion analogue à celle créée par la syphilis.

Il nous a paru intéressant de résumer cette discussion avant d'étudier le diagnostic entre le syndrome d'Adie et la syphilis nerveuse.

— Ce diagnostic se discute différemment selon les cas.

1) Dans *les cas typiques de pupille tonique*, à condition de faire un examen complet et soigné à la

chambre noire, ce diagnostic est relativement facile car par opposition avec le signe d'Argyll Robertson la pupille tonique :

— Est en règle unilatérale ;

— Est en mydriase et le diamètre descend rarement au dessous de 3 millimètres ;

— Se dilate normalement par la cocaïne et l'atropine ;

— Se contracte, mais lentement, sous l'influence de la lumière ;

— Ne se contracte à la convergence qu'après un retard de plusieurs secondes ;

— La contraction peut augmenter encore après la suspension de la convergence et de l'accommodation et la pupille ne revient que lentement à son diamètre primitif.

2) Plus difficile devient le diagnostic des *formes incomplètes et atypiques* de la pupille tonique. Nous avons vu ces cas à l'étude des formes cliniques et nous n'y reviendrons pas.

Les pupilles fixées, les pupilles à réflexes simplement imparfaits peuvent se rencontrer au cours de la syphilis; si elles ne sont pas à proprement parler des pupilles toniques, nous avons vu qu'elles peuvent être considérées parfois comme des formes cliniques du syndrome d'Adie.

Dans ces cas :

— Il faut faire un examen minutieux pour rechercher les réactions toniques ;

— Même en leur absence on peut penser au syn-

drôme d'Adie devant des troubles unilatéraux survenant chez des sujets jeunes sans aucun autre signe nerveux ;

— Enfin il est évident que dans tous les cas le contexte clinique a une importance considérable, notamment la recherche des signes cliniques et biologiques de syphilis. Rappelons à ce sujet que dans la maladie d'Adie le liquide céphalo-rachidien est normal à tous les points de vue.

Telle est sommairement la discussion avec les signes oculaires de la syphilis.

Le problème se complique du fait qu'au cours du syndrome d'Adie il existe très souvent, comme on l'a vu plus haut, l'abolition d'un ou plusieurs réflexes tendineux. Au cours d'un examen rapide devant :

- L'inégalité pupillaire,
- L'absence apparente de réflexe photo-moteur,
- L'abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs on ne peut s'empêcher de penser *au tabès* et, s'il s'agit de sujets jeunes, au tabès hérédosyphilitique. Pour faire le diagnostic il faudra, comme nous l'avons vu :

- Une étude minutieuse des signes oculaires ;
- La recherche des autres signes de la série tabétique et de la syphilis.

En terminant cette discussion il nous semble à peine nécessaire d'insister à nouveau sur l'importance capitale qu'il y a d'éliminer la syphilis et de ne pas la diagnostiquer devant un syndrome d'Adie.

En effet porter le diagnostic de syphilis nerveuse c'est engager le sujet à un traitement de longue haleine, outre les autres inconvénients que ce diagnostic peut présenter.

En dehors de la syphilis le syndrome d'Adie ne pose pratiquement pas de problème diagnostic. Ce n'est que pour mémoire que nous signalerons :

— Les *polynévrites diphthériques* qui donnent une paralysie de l'accommodation d'origine centrale sans troubles des réflexes pupillaires ;

— *L'encéphalite épidémique* qui touche surtout la musculature externe et ne donne jamais des réactions toniques.

— Enfin le problème des *aréflexies tendineuses isolées* a été discuté plus haut.

ETIOLOGIE

Si la symptomatologie du syndrome d'Adie est actuellement assez bien connue, par contre sa cause reste obscure et toutes les recherches entreprises n'ont encore abouti à aucun résultat.

Un seul fait semble certain et est admis par la quasi-unanimité des auteurs : *l'affection n'est pas syphilitique*, et on conçoit que c'est là le point pratique capital.

Elle survient chez des sujets jeunes indemnes de tout signe clinique et humoral de syphilis. Inversement chez des syphilitiques avérés on ne constate jamais des réaction pupillaires à type tonique.

Cependant quelques faits semblent à l'encontre de ce que nous venons de dire :

— Une malade de Harvier et Boudin présentait, outre la pupillotonie, une tache de rétinite pigmentaire « du type de celles qu'on rencontre dans la syphilis » disent les auteurs;

— Dans un cas de Chavany une syphilis héréditaire pouvait être soupçonnée.

Mais ces faits sont trop peu nombreux et restent discutables. A l'heure actuelle on peut admettre que

la syphilis ne joue aucun rôle dans l'étiologie du syndrome d'Adie.

D'autres étiologies infectieuses (encéphalite épidémique) ou toxiques ont été envisagées : aucune ne s'est vérifiée.

L'apparition du syndrome à la suite d'un épisode grippal (Weill et Reys), à la suite d'un traumatisme, au cours d'un diabète sucré n'ont que la valeur de faits isolés.

En résumé :

— Adie croit qu'il s'agit d'une affection « sui generis » de nature inconnue ;

La majorité des auteurs admettent l'action d'un virus neurotrope inconnu.

Sous la réserve de recherches ultérieures il semble qu'il s'agisse plutôt d'un syndrome que d'une maladie. Sans doute les causes peuvent-elles en être diverses ; sans doute aussi dans quelques cas, selon l'hypothèse de Tournay, une syphilis héréditaire ou très atténuée favorise et guide l'action d'un virus neurotrope.

PATHOGENIE

La pathogénie du syndrome d'Adie est aussi discutée que son étiologie.

Selon Adie il s'agit d'une affection du *système nerveux végétatif* :

— Les troubles pupillaires seraient dus à une modification dans la fonction de la partie végétative du noyau du moteur oculaire commun ;

— L'abolition des réflexes serait également due à un trouble du système nerveux végétatif et se rapprocherait de l'aréflexie qu'on peut rencontrer dans la myasthénie, les myopathies, les paralysies familiales périodiques.

Telle n'est pas l'opinion de Guillaïn et Sigwald qui pensent qu'il s'agit d'une maladie infectieuse spéciale ou d'une intoxication atteignant les voies réflexes spinales et les centres réflexes de la calotte pédonculaire.

On a encore discuté :

— La myotonie de Thomsen ; mais là, la contraction se fait normalement c'est la décontraction qui est entravée ;

- Des lésions du ganglion ciliaire ;
 - Récemment Garcin et Kipfer ont signalé une pupille tonique au cours d'une paralysie progressive du nerf moteur oculaire commun.
-

OBSERVATIONS

A titre d'exemple nous allons donner le résumé de quelques observations ce qui permettra de mieux fixer les idées sur le syndrome d'Adie.

Observation de Weill et Reys. (Revue d'oto-neuro-ophtalmo, 1926).

Un jeune homme de 26 ans, dans les antécédents duquel on trouve le rhumatisme articulaire aigu, vient quelques mois après une grippe consulter pour une dilatation de la pupille droite. En même temps ce sujet présentait des crises nerveuses tétaniformes. L'examen montra :

a) Appareil oculaire. — La face au repos, l'œil gauche paraît légèrement abaissé, la fente palpébrale gauche plus étroite.

Aucun trouble de la motilité oculaire : mouvements associés normalement exécutés, pas de diplopie.

L'examen des pupilles à l'éclairage du jour montre à droite une pupille dilatée en mydriase presque complète ; à gauche la pupille est normale, beaucoup plus petite, de diamètre égal à celui des pupilles de personnes normales mises dans les mêmes conditions d'éclairage.

Dans l'obscurité on constate que la pupille droite

s'élargit encore légèrement mais nettement, la gauche entre en mydriase complète. La forme des pupilles est sensiblement circulaire des deux côtés.

La pupille droite reste absolument immobile sous l'influence d'une lumière même très vive. La gauche réagit immédiatement par une contraction vive et très ample. Elle se décontracte aussitôt que la lumière est éloignée.

A la vision de près la pupille droite réagit par une contraction très ample qui la fait entrer en myosis aussi complet qu'à gauche. Cette contraction cependant se fait à droite avec une très grande lenteur et contraste manifestement avec la contraction vive de la pupille gauche. Lorsque l'effort de convergence cesse et que le sujet regarde au loin la pupille gauche reprend aussitôt sa grandeur normale ; la pupille droite reste en myosis encore pendant 10 à 20 secondes puis peu à peu se décontracte et s'agrandit lentement. Donc pendant la convergence on constate du côté atteint : contraction lente par saccades, aboutissant à un myosis tonique puis décontraction lente.

Le fond d'œil est normal.

Sens chromatique et champ visuel normaux.

A la lampe à fente aucune anomalie anatomique des différentes zones oculaires ; l'acuité visuelle est également normale.

b) Examen neurologique.

Au membre supérieur les réflexes tendineux sont normaux.

Au membre inférieur les réflexes rotuliens sont très difficiles à déclancher et n'apparaissent qu'avec la manœuvre de Jendrassik ; de toute façon la contraction du quadriceps reste très faible. Les réflexes achilléens et péronéo-fémoraux postérieurs sont abolis dans toutes les positions du membre.

Par ailleurs : aucun trouble de la sensibilité profonde et superficielle, aucun signe d'atteinte pyramidale, aucun trouble de l'appareil cérébelleux et labyrinthique. La force motrice est également normale.

c) *Les examens de laboratoire* ont montré :

Liquide céphalo-rachidien :

- Pression 50 en position assise (manomètre de Claude).
- 0,5 éléments cellulaires par mmc ;
- 0,22 albumine par litre ;
- Benjoin colloïdal : 0001221000 ;
- Bordet-Wasserman : négatif.

Sang : — Bordet-Wasserman : négatif.

Signalons que les auteurs attribuent les crises tétaniformes et l'état d'anxiété de leur malade à un déséquilibre vago-sympathique.

Observation de Chavany. (Presse médicale, 3 Août 1935).

Une jeune fille de 24 ans, d'apparence tout à fait normale, se plaint, il y a un an environ, de troubles de l'accommodation de son œil gauche. Elle voit brouillé de près. Puis ne tarde pas à s'installer une inégalité pupillaire avec mydriase nette de ce même œil gauche.

L'examen fait en Octobre 1933 montre que le réflexe photo-moteur est aboli à la lumière directe ou consensuelle. La réaction à l'accommodation convergence existe mais elle est lente ; elle aboutit cependant, surtout si on maintient l'effort de convergence, à une très importante contraction pupillaire (moitié environ des dimensions de départ). La décontraction se fait plus lentement que normalement et le retour de la pupille à

sa dilatation normale mydriatique demande entre 10 et 15 secondes à partir du moment où le sujet s'est mis à regarder à l'infini.

La pupille gauche se dilate bien sous l'influence de l'atropine, elle se contracte aisément sous les effets de l'ésérine.

Le trouble est strictement unilatéral et il n'y a rien à droite.

Par ailleurs sans aucun trouble subjectif, sans aucun déficit moteur, sans aucune perturbation des sensibilités superficielle et profonde, les réflexes achilléens et médio-plantaires sont abolis des deux côtés, le réflexe rotulien droit est aboli, le gauche existe.

Les autres réflexes ostéo-tendineux sont présents. La réaction de Bordet-Wasserman sanguine est négative. L'examen complet du liquide céphalo-rachidien ne relève rien d'anormal.

Enfin dans ce cas le père de la malade était porteur d'une aortite avec Bordet-Wasserman positif.

Observation de Barré et Mlle Helle. (Revue neurologique, Avril 1934).

Cette observation concerne une femme de 45 ans qui déjà 10 ans auparavant avait consulté un oculiste parce qu'elle éprouvait des douleurs dans l'œil gauche et une gêne vraie et durable quand elle passait d'un lieu peu éclairé à la grande lumière. Elle avait également constaté que sa pupille gauche était dilatée mais que son diamètre était variable selon les jours.

Les troubles pupillaires réalisent un syndrome d'Adie typique ; notamment par opposition aux deux observations précédentes le réflexe photo-moteur est à type tonique et non aboli. Mais fait remarquable : les mêmes

troubles se rencontrent à l'œil droit. La bilatéralité des troubles explique encore plus facilement que la malade fut soumise pendant des années à un traitement anti-syphilitique.

Les réflexes tendineux des membres inférieurs font défaut.

Enfin il existe une série de troubles sympathiques.

La malade est d'une extrême sensibilité morale et physique. Elle ressent de très nombreuses impressions pénibles difficiles à analyser : sensation de chaleur dans les membres inférieurs survenant par crises ; douleurs fréquentes à la région lombaire ; sensation de froid sans cause ; grands frissonnements prolongés ; sensation d'engourdissement des pieds et des mains ; crises de prurit ; fatigue rapide des membres supérieurs avec lachâge fréquent des objets ; arythmie par crises et surtout, douleurs brusques et vives à la région sus-mammaire gauche montant vers l'épaule correspondante et jusque dans l'œil gauche.

Le réflexe oculo-cardiaque montre une légère sympathicotonie et l'épreuve à la pilocarpine montre l'absence de réaction sur les deux membres supérieurs.

Les réactions vestibulaires sont normales.

CONCLUSIONS

1°) Le syndrome d'Adie est caractérisé dans sa forme pure par :

— Le type tonique du réflexe photo-moteur et de la réaction à l'accommodation-convergence, auxquels s'ajoute, à un degré variable,

— L'abolition des réflexes tendineux.

2°) De ce type semblent pouvoir être rapprochées des formes plus ou moins frustes :

— Formes où une seule des deux réactions est touchée ;

— Pupilles « fixées » dont le cadre et la place nosologiques ne sont pas encore délimités ;

— Formes sans troubles des réflexes tendineux.

La parenté du syndrome d'Adie avec les aréflexies tendineuses isolées, sans troubles pupillaires, reste à démontrer.

3°) Au point de vue du diagnostic un seul problème se pose pratiquement : la syphilis nerveuse, qu'il importe de ne pas diagnostiquer là où elle n'est pas en cause.

4°) L'étiologie du syndrome d'Adie est inconnue, mais à l'heure actuelle un fait semble certain : il s'agit d'une affection non syphilitique.

5°) La pathogénie en est aussi obscure mais l'étude approfondie du système nerveux végétatif au cours du syndrome permettra peut-être dans l'avenir une conclusion.

Vu : le Doyen de la Faculté,
G. ROUSSY

Vu : le Président de thèse,
TERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

W. J. ADIE. — Pseudo Argyll-Robertson pupils with absent tendon reflexe benign disorder simulating tabes dorsalis. *Brith. Med. Jour.* 30 May 1931.

— — Argyll Robertson pupils true and false. *Brith. Med. Jour.* 25 July 1931.

— — Complete and incomplete forms of benign disorders characterized by tonic pupils and absent tendon reflexes. *Brith. J. Ophtalmo.* Aug. 1932.

— — Tonic pupils and absent tendon reflexes : benign disorder sui generis ; its complete and incomplete forms. *Brain*, March. 1932.

— — Some common ocular symptoms. *Practitioner*, May 1934.

J. A. BARRÉ ET KLEIN. — Faux tabès et maladie d'Adie. *Strasbourg Médical*, 25 Mars 1934.

— — Etude d'un cas de syndrome d'Adie. *Revue neurologique*, Avril 1934.

J. A. BARRÉ ET Mlle HELLE. — Syndrome d'Adie avec bilatéralité des troubles pupillaires. *Revue neurologique*, Avril 1934.

- BUENAFAMA-URIARTE. — Mouvements pupillaires. Une nouvelle théorie sur la pathogénie du signe d'Argyll Robertson. *Ann. d'ocul.* Août 1935.
- CHAVANY. — A propos d'un cas de pupillotonie. *Presse méd.* 3 Août 1935.
- COPPEZ. — Deux cas de syndrome d'Adie. *Soc. belge d'ophtalmo.* Avril 1935.
- FRANCHEL. — La pupille tonique ; syndrome d'Adie (Rev. génér.). *Gazette des Hôpitaux*, 7 Déc. 1935.
- GARCIN ET KIPFER. — *Revue neurologique*, Juillet 1935, p. 198.
- GUILLAIN ET SIGWALD. — Sur une affection spéciale non syphilitique caractérisée par des troubles pupillaires et abolition des réflexes tendineux. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 13 Mai 1932.
- GUILLAIN ET HOUZEL. — Lésion du pédoncule par balle. *Revue neurologique*, 1909, p. 360.
- — — *Revue de chirurgie*, 10 Juillet 1909, p. 35.
- GUILLAIN, ROCHON, DUVIGNEAUD ET TROISIER. — Signe d'Argyll Robertson dans les lésions non syphilitiques du pédoncule cérébral. *Revue neurologique*, 30 Avril 1909.
- GUILLAIN ET JEAN DUBOIS. — Affection mutilante des extrémités inférieures. *Annales de médecine*, Mai 1914.
- GUILLAIN, LAGRANGE ET PÉRISSON. — Signe d'Argyll Robertson unilatéral consécutif à un zona ophtalmique. *Bull. Soc. d'ophtalmo.* Paris, N° 4 bis, Mai 1926.

- GUILLAIN, THÉVENARD ET THUREL. — Action de la radiothérapie sur une tumeur pédonculaire. *Revue neurologique*, 1928, T. I. p. 728.
- HAGUENEAU ET G. LEDOUX-LEBARD. — Le signe d'Argyll Robertson est-il toujours d'origine syphilitique ? Deux cas d'abolition du réflexe photo-moteur avec conservation du réflexe accommodation-convergence sans signe d'Argyll Robertson. *Revue neurologique*, T. I. 1934, p. 570.
- KYRIELEIS. — Myotonie, myotonische, dystrophie, pupillotonie. *Munchener mediz. Wochenschrift*, 5-VII-1935.
- LAGRANGE ET A.-M. LAGRANGE. — L'abolition isolée du réflexe pupillaire d'adaptation à la lumière (la valeur séméiologique du signe d'Argyll Robertson). *Ann. d'ocul.* Août et Sept. 1935.
- DE LAPERSONNE ET CANTONNET. — Signe d'Argyll Robertson unilatéral avec coexistence du même côté d'un syndrome oculo-sympathique incomplet. *Revue neurologique*, 15 Déc. 1909, p. 1515.
- PAGNIEZ ET PASTEUR VALLERY RADOT. — Etude par la méthode graphique d'un cas d'aréflexie tendineuse. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 6 Juillet 1917.
- A. ROBERTSON. — Four cases of spinal myozis, with remarks of the action of light on the pupil. *Edinburgh M. J.*, N° 15, 1869.
- H. SCHAEFFER. — Le signe d'Argyll Robertson: *Presse méd.*, 12 Sept. 1934.
- SICARD ET GALEZOWSKI. — Syringomyélie avec syndrome de Horner et signe d'Argyll Robertson. *Revue neurologique*, 1913, p. 105.

TERRIEN ET BOURDIER. — Les lésions du nerf optique dans les méningites cérébro-spinales. *Archives d'ophtalmo.* 1910.

TOURNAY. — Pupilles et neuro-syphilis. *Bull. méd.* 25 Mai 1935.

WEILL ET REYS. — Sur la pupillotonie. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmo.* 1926, p. 433.

WILSEN ET VERITZ. — Argyll Robertson pupils in poly-nevritis. *Ann. Int. Méd.* Vol. 3, 1930, p. 707.

